

RevELAndo a Esclerose Lateral Amiotrófica para Cuidadores;

Conteudistas

Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior;
Paulo Santiago de Moraes Brito



Unidade 1

Conceitos
Básicos

Unidade 2

Epidemiologia
da ELA

Unidade 3

Diagnóstico
da ELA

Unidade 4

Tratamento

Reitor

José Daniel Diniz Melo

Vice-Reitor

Henio Ferreira de Miranda

Diretoria Administrativa da EDUFRN

Maria das Graças Soares Rodrigues (Diretora)

Helton Rubiano de Macedo (Diretor Adjunto)

Conselho Editorial

Maria das Graças Soares Rodrigues (Presidente)

Judithe da Costa Leite Albuquerque (Secretária)

Adriana Rosa Carvalho

Alexandro Teixeira Gomes

Anne Christine Damásio

Cândida Maria Bezerra Dantas

Cassiano de Almeida Barros

Cícero Flávio Soares Aragão

Cláudio Marcos Teixeira de Queiroz

Eliane Santos Cavalcante

Euzébia Maria de Pontes Targino Muniz

Francisco Wildson Confessor

Ismenia Blavatsky de Magalhães

Jacqueline de Araújo Cunha

John Fontenele Araújo

Leonardo Mendes Alvares

Lígia Rejane Siqueira Garcia

Marcelo Gomes Pereira

Márcio Dias Pereira

Olívia Moraes de Medeiros Neta

Rogério de Araújo Lima

Samuel Anderson de Oliveira Lima

Tarciro Nortarson Chaves Mendes

Tatyana Mabel Nobre Barbosa

Winifred Knox

Secretária de Educação a Distância

Maria Carmem Freire Diógenes Rêgo

Secretária Adjunta de Educação a Distância

Ione Rodrigues Diniz Moraes

Coordenadora de Produção de Materiais Didáticos

Maria Carmem Freire Diógenes Rêgo

Coordenação Editorial

Mauricio Oliveira Jr.

Gestão do Fluxo de Revisão

Fabíola Barreto Gonçalves

Gestão do Fluxo de Editoração

Mauricio Oliveira Jr.

Conselho Técnico-Científico – SEDIS

Maria Carmem Freire Diógenes Rêgo – SEDIS (Presidente)

Aline de Pinho Dias – SEDIS

Apuena Vieira Gomes – SEDIS

Célia Maria de Araújo – CE

Ione Rodrigues Diniz Moraes – SEDIS

Lilian Giotto Zaros de Medeiros – CB

Ricardo Alessandro de Medeiros Valentim – CT

Sulemi Fabiano Campos – CCHLA

Revisão Linguístico-textual

Emanuelle Pereira de Lima Diniz

Revisão de ABNT

Lilian Nayara Pereira da Silva

Diagramação

Ana Beatriz Venceslau

Capa

Ana Beatriz Venceslau

Catálogo da publicação na fonte
Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Secretaria de Educação a Distância

Dourado Júnior, Mário Emílio Teixeira.

RevELAndo a Esclerose Lateral Amiotrófica para cuidadores [recurso eletrônico] / Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior e Paulo Santiago de Moraes Brito. – 1. ed. – Natal: SEDIS-UFRN, 2020.

1005 KB.; 1 PDF

ISBN 978-65-5569-258-7

1. Educação. 2. Educação - Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). 3. Esclerose Lateral Amiotrófica - Cuidadores. I. Brito, Paulo Santiago de Moraes. II. Título.

CDU 37:616

D739r

Elaborada por Edineide da Silva Marques CRB-15/488.

Sumário

Unidade 1	Conceitos básicos.....	06
Aula 1	O que é ELA?.....	07
Traduzindo o nome em miúdos.....		07
Aula 2	Entendendo o sistema nervoso.....	10
Uma analogia com fios elétricos.....		10
Unidade 2	Epidemiologia da ELA.....	13
Aula 1	Dimensão da doença e possíveis causas.....	14
ELA é uma doença rara?.....		14
A ELA é hereditária? Se não, qual a causa dela?.....		14
Quem pode ter a doença?.....		15
O que fazer diante de uma suspeita de ELA?.....		15
Unidade 3	Diagnóstico da ELA.....	17
Aula 1	Como a doença se manifesta?.....	18
Vamos lembrar da via motora, do neurônio motor superior (NMS) e do neurônio motor inferior (NMI)?.....		19
Sintomas e sinais.....		20
A progressão da doença.....		25
Aula 2	Como se faz o diagnóstico?.....	29
Como se faz o diagnóstico?.....		29
Unidade 4	Tratamento.....	36
Aula 1	Tratamento.....	37

Quais as complicações da doença?.....	37
Formas de tratamento.....	38
Equipe multidisciplinar.....	39
Cuidador.....	40
Tratamentos alternativos, práticas integrativas e complementares.....	42
Para onde vão as pesquisas?.....	42

Referências.....	44
-------------------------	-----------

UNIDADE 1

Conceitos Básicos

Olá! Nesta unidade vamos começar aprendendo o nome da doença e seu significado apresentando a nomenclatura básica para entendimento do conteúdo das unidades posteriores. Também iremos entendendo melhor a organização do sistema nervoso através de uma analogia com um sistema de fios elétricos. Bom estudo!

AULA 1

O QUE É ELA?

TRADUZINDO O NOME EM MIÚDOS

O senhor Antônio nunca tinha ouvido falar nessa doença chamada ELA. Antes de mais nada vamos entender melhor o estranho nome da doença. Esclerose é uma palavra derivada do grego “scleros” que significa duro, geralmente usada pelos médicos para descrever o aspecto de partes do corpo que ficaram endurecidas, ressecadas, como cicatrizes. Existem várias doenças com esclerose no nome, como por exemplo: esclerose múltipla, esclerose sistêmica, esclerose tuberosa, muitas vezes confundidas com a esclerose lateral amiotrófica. Então já sabemos que a ELA deixa algum tipo de cicatriz em alguma parte do sistema nervoso.

Para melhor entendermos a doença em estudo, torna-se importante adicionar uma explicação: muitas vezes quando uma pessoa envelhece e começa a perder a memória, ou tem problemas no raciocínio, costuma-se dizer que ela ficou “esclerosada”, essa palavra foi usada para descrever o aspecto endurecido dos vasos sanguíneos encontrados no cérebro de pessoas mais velhas, processo chamado **aterosclerose**. Hoje em dia o termo mais adequado para definir os distúrbios como a doença de Alzheimer é demência. Quando se fala em esclerose lateral amiotrófica, pensa-se logo que a pessoa vai ficar “esclerosada” ou demenciada. Na realidade, a maioria das pessoas com ELA não desenvolverá demência, permanecendo com as funções mentais intactas, lúcida e orientada.

Como explicado anteriormente, existe uma esclerose em algum lugar do sistema nervoso, o primeiro local descoberto pelos médicos foi a parte LATERAL da medula espinhal. Medula é uma palavra derivada do latim que significa “miolo”, “aquilo que está dentro”. Temos dois tipos de medula: uma medula óssea, substância que fica dentro do osso e produz as células do sangue (é esta medula que pode ser transplantada) e temos uma medula espinhal, que fica dentro da coluna vertebral e faz parte do sistema nervoso. Em alguns lugares do Brasil costuma-se chamar essas medulas de “tutano”. Se você já viu um pescoço de galinha deve lembrar de uma “minhoquinha” que aparece quando separamos as vértebras da galinha, aquela minhoquinha é a medula do animal. Podemos ver a medula

espinhal dentro da coluna de todos os animais vertebrados. Pois bem, foi notado há muito tempo que as pessoas que morriam com ELA apresentavam uma cicatriz na porção lateral da medula espinhal. Depois de alguns anos de pesquisa, descobriu-se que nesse ponto do corpo ficam os neurônios motores e eles são degenerados com a progressão da doença.

Na imagem a seguir (Figura 1), temos a ilustração de uma coluna vertebral, onde a medula é conectada ao cérebro. Da coluna espinhal, parte uma ampliação de destaque para a medula espinhal, nervos e vértebras. Na sequência, outra ampliação dá destaque para a parte lateral da medula espinhal.

Figura 1 - Ilustração de uma coluna vertebral, onde a medula é conectada ao cérebro.

Finalmente, temos a palavra amiotrófica, ou dita de outra forma: atrofia muscular. É formada pela junção das palavras gregas “mio” que significa músculo, “trofo” que significa nutrido, no sentido de bem desenvolvido, e quando adicionamos a letra “A” no início da palavra, seu significado se inverte, portanto, “atrofia” significa desnutrido, definhado. Amiotrófica quer dizer que a doença deixa os músculos atrofiados, “murchos”.

Esclarecido a origem do nome da patologia, vamos estudar sobre uma doença: vamos falar de uma doença que causa a morte das células nervosas ditas neurônios motores, responsáveis pela contração dos músculos, ou seja, pelo movimento. A morte desses neurônios, localizados na medula espinhal, deixa uma cicatriz (esclerose) e provoca a atrofia dos músculos. Dependendo do músculo afetado a pessoa pode começar a sentir dificuldade de mexer os membros, de engolir, falar e até de respirar.



Glossário

AVC

Acidente Vascular Cerebral.

ELA

Esclerose Lateral Amiotrófica.

NMI

Neurônio Motor Inferior.

NMS

Neurônio Motor Superior.

Agora Antônio já sabe explicar o nome da sua doença, e você também. Mas que história é essa de sistema nervoso? Ele sempre foi uma pessoa calma? O que são esses neurônios motores? É sobre isso que você descobrirá na próxima aula. Vamos lá!

AULA 2

ENTENDENDO O SISTEMA NERVOSO

UMA ANALOGIA COM FIOS ELÉTRICOS

O sistema nervoso é composto por células chamadas neurônios, que formam o cérebro, a medula e os nervos. Os neurônios basicamente nos fornecem informações do ambiente e comandam as ações por meio de contrações musculares e movimento. Os neurônios que trazem as informações são chamados de neurônios sensitivos, pois nos dão as sensações (tato, dor, temperatura, visão, audição, olfato, paladar), estes não são afetados na ELA.

Os neurônios motores provocam contrações musculares através de estímulos elétricos. Quando sofremos um choque elétrico temos uma contração muscular involuntária, pois o músculo reage da mesma forma tanto à eletricidade interna dos neurônios motores quanto à eletricidade externa de um fio desencapado.

A ELA é uma doença dos neurônios motores. Agora vamos usar uma breve analogia para explicar o que são os neurônios motores superiores e os neurônios motores inferiores.

Imagine um ventilador rodando suas pás/hélices no teto da sua casa. O movimento do ventilador será comparado com o movimento de um braço ou uma perna, ou seja, nessa analogia, o ventilador é o músculo. Para que o ventilador funcione, é preciso que a fiação da sua casa esteja funcionando adequadamente. Esse fio elétrico saiu da caixa de fiação, localizada em algum lugar de sua casa. Mas você sabe que antes de chegar na sua casa a energia elétrica saiu de uma CENTRAL elétrica e veio através de fios pendurados em postes. Pois bem, na nossa analogia a central da companhia de energia elétrica é o cérebro, de lá saem os primeiros fios, como saem do cérebro os primeiros neurônios motores (também chamados neurônios motores superiores), a medula espinhal pode ser comparada aos postes que carregam esses fios até os segundos fios na sua casa, e os fios elétricos de sua casa são como os segundos neurônios motores que formam nossos nervos nos braços e pernas (os neurônios motores inferiores).

Quais seriam então os neurônios motores mais importantes: os superiores ou os inferiores? Para seu ventilador se movimentar, normalmente, é preciso não só que os fios

dos postes estejam íntegros, mas também que a fiação de dentro de sua casa estejam em bom estado! Então, para que o movimento ou a contração muscular aconteça, precisamos do bom funcionamento tanto dos neurônios motores superiores quanto dos inferiores.

Digamos agora que seu ventilador não está ligando, não há movimento das pás/hélices. Pode ser que o próprio ventilador esteja quebrado. Você pode descobrir isso facilmente ligando outro aparelho, por exemplo, o liquidificador. Mas digamos que nenhum aparelho da casa esteja funcionando. O problema pode ser somente na sua casa (o disjuntor pode ter caído) ou pode estar faltando energia em toda a cidade, por um problema na central da companhia elétrica. Você também pode descobrir isso perguntando para o seu vizinho se está faltando energia na casa dele também. À noite, você pode simplesmente observar se a sua casa é a única que está no escuro, ou se toda a vizinhança também está sem luz. De maneira análoga, é possível descobrir se uma fraqueza é consequência de uma doença no neurônio motor superior, no neurônio motor inferior ou no próprio músculo. Na ELA encontra-se sinais de comprometimento tanto dos neurônios motores superiores quanto dos inferiores.

Quando uma doença afeta o neurônio motor superior existe fraqueza. Apesar desse sintoma, os músculos das pessoas ficam “duros”, “enrijecidos”. É o que observamos em pessoas que sofreram um AVC, nesse caso a lesão está no cérebro, atinge somente os neurônios motores superiores. Estas pessoas têm dificuldade de mover o braço e/ou a perna e, se outra pessoa tentar manipular esses membros, perceberá uma resistência maior que o normal para estender o cotovelo ou dobrar o joelho. Essa maior “dureza” do músculo, mesmo que não esteja sendo contraído voluntariamente (isto é, pela vontade da pessoa), é conhecida como hipertonia, ou espasticidade. Quando o médico bate no braço ou na perna com um martelinho, ele obtém uma contração involuntária (independente da vontade da pessoa) conhecida como reflexo. No AVC, devido à lesão do neurônio motor superior, os reflexos são exagerados, a perna ou o braço movem-se bruscamente quando percutidos com o martelinho.

Nas doenças que causam lesão do neurônio motor inferior, a fraqueza é acompanhada de atrofia muscular e os membros são facilmente “dobrados” por outra pessoa, ficam “moles” ou hipotônicos, flácidos. Ao bater com o martelinho o médico não observa os

reflexos. Curiosamente, apesar da dificuldade de contrair voluntariamente um músculo atrofiado, às vezes, a pessoa pode perceber pequenas contrações involuntárias, como se uma parte dos músculos desse “pulinhos”, essas pequenas contrações são chamadas “fasciculações”, outras vezes, as contrações involuntárias podem ser dolorosas, manifestando-se como câibras.

Como já dissemos anteriormente, a ELA compromete todos os neurônios motores, portanto, a fraqueza de um paciente com ELA tem misturados os achados de lesão dos neurônios motores superiores e inferiores. Não acontece tudo de uma só vez, é uma doença de instalação progressiva e assimétrica, ou seja, começa em uma parte do corpo, de um lado só, e vai avançando para outras partes. Tipicamente no início da doença a pessoa tem apenas uma mão fraca, ou um pé caído, ou a voz começa a ficar fraca e ela se engasga sem motivo aparente. Vamos comentar mais sobre os sinais e sintomas no tópico sobre diagnóstico mais à frente.

Lembra do senhor Antônio, ele se queixava de fraqueza nas mãos, câibras, e agora sabemos que são sintomas sugestivos de problemas nos neurônios motores inferiores. Mas por que Antônio desenvolveu essa doença nos neurônios motores? Quem tem maior risco de ter essa doença? ELA é uma doença rara? Você saberá as respostas dessas perguntas na próxima unidade. Vamos em frente!



ACESSO NA PLATAFORMA
Animação 1



ACESSO NA PLATAFORMA
Atividade Avaliativa Unidade 1

UNIDADE 2

Epidemiologia da ELA

Olá, nessa unidade você vai aprender qual a dimensão dessa doença: é rara? Quantas pessoas vivem com ELA no Brasil? Quem pode desenvolver a doença e por que? Você saberá os fatores de risco e possíveis causas da ELA. Bom estudo!

AULA 1

DIMENSÃO DA DOENÇA E POSSÍVEIS CAUSAS

O senhor Antônio, paciente apresentado na unidade 1, recebeu as informações do seu médico que você também aprendeu anteriormente, porém o que mais o intrigava era: por que eu? Qual a causa da ELA? Ele se perguntava onde poderia ter contraído a doença e se alguém da sua família, ou seu cuidador poderia se contagiar. Ele nunca tinha ouvido falar nessa doença, seria uma doença rara?

ELA É UMA DOENÇA RARA?

Estima-se que a ELA tem uma incidência de 2 para cada 100.000 habitantes, ou seja, a cada ano, para cada 100.000 pessoas de determinado local, duas terão o diagnóstico. Baseando-se nesses números, teríamos cerca de 4 mil pessoas recebendo o diagnóstico por ano no Brasil. Cerca da metade dessas pessoas viverão pelo menos 3 anos ou mais após o diagnóstico. Em torno de 20% viverão 5 anos ou mais, e até 10% sobreviverão mais de 10 anos. A sobrevida média da doença gira em torno de 3 a 5 anos após o diagnóstico. O fator mais decisivo para o tempo de sobrevida é o envolvimento dos músculos da respiração, quanto mais cedo o envolvimento desses músculos, menor a expectativa de vida.

Em 1998, por meio de pesquisa com médicos brasileiros, foram identificados 540 pacientes com ELA em todo o país, mas, levando em conta a prevalência média internacional, pode haver até 10.000 pessoas com ELA, atualmente, no Brasil, algumas ainda sem diagnóstico. A idade média do início dos sintomas é menor no Brasil (em torno de 52 anos) em relação aos países da Europa (na faixa de 59 a 65 anos) e da América do Norte (idade média acima dos 65 anos).

A ELA É HEREDITÁRIA? SE NÃO, QUAL A CAUSA DA ELA?

Somente 5 a 10% das pessoas com ELA tem parentes com a doença, ou seja, 1 em cada 10 pessoas diagnosticadas tem história familiar e uma mutação genética detectável e responsável pelo desenvolvimento da doença. Isso não significa que você obrigatoriamente também vai ter a doença porque um familiar seu tem ELA.

Na maioria das pessoas não há história familiar e não se sabe qual a causa da doença. Acredita-se que seja resultado de uma combinação de fatores ambientais (hábito de fumar, exposição a agrotóxicos e metais pesados), autoimunes, genéticos. Uma das poucas certezas em relação à doença é que ela não é contagiosa.

Costuma-se dizer que a ELA é uma doença degenerativa, que seria resultado do envelhecimento dos neurônios, e por isso seria mais comum acima dos 60 anos. Mas isso não explicaria a ocorrência em jovens de 20 anos de idade, a não ser que algum fator acelerasse o envelhecimento somente dos neurônios. Os pacientes que começam os sintomas mais jovens costumam ter uma sobrevida maior.

QUEM PODE TER A DOENÇA?

Apesar de já terem sido observadas associações de ELA com as pessoas que foram expostas a choques elétricos graves e que desempenhavam atividades físicas extenuantes (atletas de alto rendimento como maratonistas, jogadores profissionais de futebol, baseball e futebol americano e militares) não existem métodos conhecidos de prevenir a doença. Em tese, qualquer pessoa pode desenvolver a doença, embora seja muito rara em indivíduos com menos de 18 anos. É discretamente mais comum em homens, numa proporção 3:2.

O QUE FAZER DIANTE DE UMA SUSPEITA DE ELA?

Frisamos que este curso visa aumentar o conhecimento acerca da ELA, no entanto, não tem por objetivo habilitar o participante a diagnosticar a doença. Desse modo, diante da suspeita, é imprescindível a avaliação médica para o diagnóstico. Há várias doenças que podem afetar os neurônios motores, causando sinais e sintomas muito semelhantes aos da ELA.

Descrição - infográfico intitulado “ELA em números”, dividido em três colunas, com dados sobre a ELA. Na primeira coluna, texto: “A ELA tem início por volta dos 60 anos, mas afeta pessoas jovens”, com pictogramas de dois humanos: um segurando bengala e outro em tamanho de altura menor. Na segunda coluna, texto: “Somente 10% das pessoas com ELA tem história familiar da doença e são esses poucos casos que tem causa conhecida – uma mutação genética.”, seguida por ilustração de dez pictogramas de humanos, uma na cor azul escura e nove na cor branca. Na terceira coluna, texto, “A incidência estimada da doença é de duas pessoas a cada cem mil habitantes por ano”, seguida por mapa do Brasil com texto “quatro mil novos casos por ano no Brasil”. [Fim da descrição]

O senhor Antônio não tinha ninguém na família com ELA, mas aprendeu que a maioria das pessoas com a doença não tem história familiar. Ele estava na faixa etária típica e era do gênero mais afetado. Entendeu que a doença é rara, que tem um diagnóstico difícil e que pode demorar meses para confirmação. Se mais pessoas conhecerem a doença, seus sinais e sintomas, poderemos agilizar o diagnóstico e o início do tratamento. É isso que você aprenderá na próxima unidade. Vamos lá!



ACESSO NA PLATAFORMA
Atividade Avaliativa Unidade 2

UNIDADE 3

Diagnóstico da ELA

Olá, tudo bem? Está gostando do curso? Nessa unidade vamos mostrar como um médico diagnostica a ELA. Iremos revisar como ocorre o impulso elétrico para ocorrer a contração muscular, listar os principais sintomas, definir os critérios necessários para o diagnóstico e como ocorre a progressão da doença. Bons estudos!

AULA 1

COMO A DOENÇA SE MANIFESTA

A ELA, como já dito em aulas anteriores, é uma degeneração dos neurônios motores. As consequências dessa degeneração são: fraqueza e atrofia muscular. O curioso é que essa degeneração ocorre inicialmente num grupo isolado de neurônio motores provocando a fraqueza numa parte do corpo (chamamos de focal). Pode ser numa das extremidades ou na musculatura da face.

Outro dado que caracteriza a doença é a progressão da fraqueza para as outras extremidades e para face, progredindo para uma paralisia completa de todos os músculos voluntários. Por fim, o outro dado característico dessa doença é que a fraqueza não é dolorosa. Hoje sabemos que a doença não é exclusiva do sistema motor, alguns indivíduos com a doença podem ter alterações cognitivas, especialmente disfunções comportamentais (por exemplo, apatia, dificuldades para tomar decisões) e raramente demência do fronto temporal. Os sistemas da visão, do tato, audição, urinário, sexual não estão envolvidos.

Não existe, até o momento, um exame que confirme a doença. Dito isso, veja como é difícil diagnosticar a doença na fase inicial. Em todo o mundo há um atraso de média de 12 meses para um médico confirmar o diagnóstico. Nessa aula iremos revisar esses tópicos.

SINTOMAS: aquilo que o paciente relata ao médico, por exemplo, fraqueza.

SINAIS: aquilo que é observado pelo médico no exame, por exemplo, atrofia muscular, reflexos tendinosos abolidos, durante a consulta médica.

Vamos retomar a história do senhor Antônio, o caso que falamos nas unidades anteriores. Ele tinha 62 anos de idade, e queixava-se de fraqueza muscular progressiva há 6 meses. Dizia que apresentava dificuldade para fechar os botões da camisa e que as mãos estavam secando, começou pelo lado direito. Entretanto, por outro lado, ainda era capaz de andar de bicicleta, sentia muitas câibras. Sempre lembrava que tinha ido a vários médicos e ninguém sabe seu diagnóstico.

Descrição - ilustração colorida horizontal apresentando uma conversa entre um paciente e um médico. Na extremidade esquerda da ilustração, paciente do sexo masculino, de pele branca, cabelos castanhos claros e com sinais de calvície, olhos negros, nariz grande, traja bata azul claro. Na extremidade direita, médico, de pele branca, cabelos castanhos escuros, olhos negros, nariz grande, traja camisa social azul, gravata preta, jaleco branco e um estetoscópio apoiado no pescoço. [Fim da descrição]

Ao ser questionado, disse que tinha observado uns “tremores”, não dolorosos, nos músculos dos braços e do peito. Negava dor muscular, perda da sensibilidade ou perda do controle urinário. Após realização de vários exames o paciente recebeu o diagnóstico de ELA. Como o neurologista confirmou esse diagnóstico? É o que veremos a seguir.

VAMOS LEMBRAR DA VIA MOTORA, DO NEURÔNIO MOTOR SUPERIOR (NMS) E DO NEURÔNIO MOTOR INFERIOR (NMI)?

Como já foi mencionado nas aulas anteriores, a ELA é caracterizada por perda progressiva do neurônio motor inferior (aquele que se origina na medula espinhal e termina nos músculos) e do neurônio motor superior (o que se origina no córtex cerebral e termina na medula). A função principal desses neurônios é levar impulso elétrico ao músculo, promovendo a contração muscular.

Figura 1 - Esquema via motora final, incluindo os neurônios motores, superior e inferior, e os músculos.

Descrição - ilustração colorida vertical, esquemática do sistema muscular humano, com corpo humano em posição frontal e músculos à mostra. Linha verde identificada por "neurônio motor superior" começa do cérebro e desce até a altura do cóccix. Linha azul, identificada por "neurônio motor inferior" começa na nuca e percorre o braço direito até chegar à mão. Outro neurônio motor inferior começa na região do cóccix e desce pela perna esquerda até chegar ao tornozelo. [Fim da descrição]



ACESSO NA PLATAFORMA
Animação 2

SINTOMAS E SINAIS



Atenção

Independente de qual neurônio motor iniciará a doença, a consequência da degeneração desses neurônios é:

- FRAQUEZA MUSCULAR NÃO DOLOROSA, PROGRESSIVA E IRREVERSÍVEL.

A fraqueza inicia focal (num segmento do corpo, bulbar, cervical, torácica ou lombo-sacra) e depois se estende progressivamente, causando comprometimento progressivo de várias funções:

- Fala

- Deglutição
- Respiração
- Movimentação dos músculos dos membros

A consciência do paciente permanece inalterada, na maioria dos casos, assim como sua audição, tato, olfato, visão, o funcionamento da bexiga e dos intestinos e a função sexual.

O INÍCIO DA DOENÇA

Focal

- Numa das extremidades ou na musculatura da face
- Com as manifestações clínicas variando segundo a disfunção do Neurônio Motor Superior, Neurônio Motor Inferior ou de ambos ao mesmo tempo.

As ilustrações exemplificam os sintomas/sinais de início da doença.

Figura 2 - Degeneração do neurônio motor superior e neurônio motor inferior para os músculos da mão esquerda. Como consequência, fraqueza e atrofia dessa mão.

Descrição - ilustração colorida vertical, esquemática do sistema muscular humano, com corpo humano em posição frontal e músculos à mostra. Linha verde tracejada identificada por “neurônio motor superior” começa do cérebro e desce até a região da nuca. Linha azul tracejada, identificada por “neurônio motor inferior” começa na nuca e percorre o braço esquerdo até chegar à mão. [Fim da descrição]

Dificuldades para realizar atividades de vida diária decorrentes da fraqueza muscular

Descrição - três ilustrações, identificadas por A, B e C, mostram dificuldades de pessoas com ELA em atividades diárias. Na ilustração A, mãos com dificuldade para abrir tampa de rosquear. Na ilustração B, mãos com dificuldade para amarrar cadarços de um sapato. Na ilustração C, duas mãos com atrofia da musculatura no dorso das mãos, entre os dedos. [Fim da descrição]

Figura 3 - Degeneração dos neurônios motores que levam impulsos elétricos para os músculos que levantam o pé. Como consequência, fraqueza e atrofia muscular (pé caído).

Descrição - ilustração colorida vertical, esquemática do sistema muscular humano, com corpo humano em posição frontal e músculos à mostra. Linha verde tracejada identificada por “neurônio motor superior” começa no cérebro e desce até a altura do cóccix. Linha azul tracejada, identificada por “neurônio motor inferior” começa na altura do cóccix e percorre a perna esquerda até chegar ao pé. [Fim da descrição]



Figura 4 - Passadas em falso, quedas = pé caído.

Descrição - ilustração colorida quadrada de um idoso segurando uma idosa prestes a tropeçar em um tapete. Idoso, com pele branca, cabelo calvo e grisalho, com camisa polo amarela e calça marrom, segura uma idosa, de pele branca, cabelo grisalho e preso tipo coque, óculos, blusa lilás e saia longa azul, prestes a tropeçar em um tapete rosa com detalhes verdes. Acima dela, balão de fala: “Meu pé e perna estão pesados. Eu arrasto essa perna quando ando, às vezes eu caio por isso”. [Fim da descrição]

Figura 5 - Degeneração do neurônio motor superior, neurônio motor inferior que levam impulsos elétricos para os músculos do ombro direito. Como consequência, fraqueza e atrofia desse ombro.

Descrição - ilustração colorida vertical, esquemática do sistema muscular humano, com corpo humano em posição frontal e músculos à mostra. Linha verde tracejada identificada por “neurônio motor superior” começa no cérebro e desce até a região da nuca. Linha azul tracejada, identificada por “neurônio motor inferior” começa na nuca e vai até o ombro direito. [Fim da descrição]

Figura 6 - Cãibras frequentes e difusas

Descrição - ilustração colorida horizontal. Mão direita pressiona a panturrilha da perna esquerda. [Fim da descrição]

Ao mesmo tempo, costumam aparecer pequenos tremores, involuntários e não dolorosos, dos músculos das extremidades.



ACESSO NA PLATAFORMA
Vídeo Fasciculações



Atenção

É fortemente indicativo do diagnóstico da ELA a presença de fraqueza muscular progressiva com sinais mistos de disfunção do NMI e NMS (atrofia muscular e reflexos tendinosos) na mesma região anatômica.

VAMOS DEFINIR OS SINTOMAS E SINAIS DE DISFUNÇÃO DO NEURÔNIO MOTOR SUPERIOR E NEURÔNIO MOTOR INFERIOR?

Cabe ao médico reconhecer esses sintomas e sinais, típicos de disfunção dos NMS e NMI, em várias combinações, em diferentes regiões do corpo, inexplicáveis por outra doença. Vamos ver no quadro.

Quadro 1 - Características da disfunção do neurônio motor superior e inferior

Disfunção do neurônio motor superior	Disfunção do neurônio motor inferior	Disfunção dos neurônios do tronco cerebral
• Fraqueza • Reflexos tendinosos vivos • Enrijecimento muscular (espasticidade) • Presença de sinais patológicos (exemplo, sinal de Babinski) • Choro e riso imotivado	• Fraqueza • Atrofia • Diminuição do tônus musculares • Fasciculações • Cãibras	• Disartria • Disfagia • Sialorréia (aumento da saliva)

Fonte: Elaboração própria.

A PROGRESSÃO DA DOENÇA

Quadrinho 1



Descrição - história em quadrinho com dois quadros. No quadro 1, ilustração de um grande edifício com símbolo da cruz vermelha na fachada. Próximo à entrada, letreiro: "Hospital". Acima do quadro, texto: "Após cinco meses do diagnóstico, o senhor Antônio volta para uma consulta com seu neurologista". No quadro 2, médico, com camisa azul, gravata preta, jaleco branco e estetoscópio sobre o pescoço olha com atenção para um paciente com camisa de manga longa azul, sentado à lateral da mesa. No balão de texto do Seu Antônio: "Doutor, estou a cada dia pior, a fraqueza passou para as pernas. Tropeço e caio com facilidade; o meu pé esquerdo está caído, sem movimento. Os braços e as pernas estão secando. Às vezes minha perna direita fica enrijecida. Minha esposa é quem me ajuda para comer até para me lavar". [Fim da descrição]



Para refletir

Com a evolução da doença, os movimentos tornam-se limitados por fraqueza nas 4 extremidades. Inicialmente o paciente passa a andar com apoio (por exemplo, bengala, andador), pode sofrer quedas.

Quadrinho 2

Descrição - história em quadrinho com quatro quadros. No quadro 1, porta com sinalização: "Neurologia". Acima, texto: "Um ano depois". No quadro 2, interior da sala, médico, com camisa azul, gravata preta, jaleco branco olha para uma prancheta com a mão no queixo, pensativo. Seu Antônio, com camisa de manga longa azul, sentado em uma cadeira de rodas motorizada, acompanhado de sua esposa, segura um lenço. No balão de texto do Seu Antônio: "Doutor, piorou mais ainda! Não aguento mais essa terrível doença. Estou sem andar, já não consigo falar como antes e me engasgo até com saliva". No quadro 3, esposa gesticula para o médico. No balão de texto da esposa do seu Antônio: "Ele está triste, chora o tempo todo. Está com fastio e sem sono, passa a noite me chamando". No quadro 4, médico olha para o paciente e gesticula. Acima, texto: "Com isso, o médico identificou que houve perda de peso significativa e indicou uma alimentação por sonda. Receitou medicamentos para depressão e para diminuir a saliva. [Fim da descrição]



Para refletir

Chega um momento que não mais consegue andar, fica restrito à cadeira e, depois, à cama. Aos poucos, começa a sentir dificuldade para falar, comer e respirar. Com o tempo o movimento de todas as extremidades é comprometido e o paciente começa a sentir dificuldade para falar e respirar. Por razões ainda não totalmente compreendidas, as musculaturas que controlam os movimentos dos olhos e a função urinária não são envolvidas.

O senhor Antônio retorna ao neurologista após 18 meses do diagnóstico. Ele já não fala, em virtude dessa perda, a fonoaudióloga indicou uso de pranchas de comunicação e através desse meio alternativo que ele se comunica com a sua esposa. Melhorou da depressão e reduziu a quantidade de saliva. Está cada vez mais cansado e não tolera dormir totalmente estirado (usa mais de 2 travesseiros). O teste que avalia a força de respirar mostrou-se alterado. Foi indicado o uso de um dispositivo que auxilia a respiração para ser usado à noite (ventilação não invasiva com máscara nasal).



Atenção

Problemas respiratórios são presentes na fase avançada da ELA, raramente é a apresentação inicial da doença.

VOCÊ SABE QUAIS OS SINTOMAS E SINAIS DA INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA POR FRAQUEZA MUSCULAR?

- Falta de ar aos esforços (caminhar, falar, se vestir...).
- Dificuldade para respirar quando deitado, necessitando de travesseiros para melhorar a respiração.
- Tosse fraca.
- Voz fraca e entrecortada.
- Queda da taxa de oxigênio durante o sono: despertar noturno frequente.
- Aumento do gás carbônico: falta de apetite, depressão, falta de memória e de concentração, dor de cabeça pela manhã, insônia e sonolência pela manhã.

TEMPO DE PROGRESSÃO DA DOENÇA

- Variável de paciente para paciente.
- A maioria dos pacientes pioram rapidamente - 2 a 5 anos.
- Outros tem evolução muito lenta -10 a 20 anos.

Quadrinho 2

Descrição - história em quadrinho com três quadros. No quadro 1, com título “1 – sinais e sintomas de falta de ar”, idoso, de pele branca, cabelos grisalhos e de bermuda azul, põe a mão direita sobre o peito enquanto se apoia com a mão esquerda sobre a coxa esquerda, tentando ficar em pé. No balão de texto: “Eu fico muito ofegante com esforços (andar rápido ou correr). Eu não era assim”. No quadro 2, com título “2 – dificuldade para respirar quando deitado (ortopnéia), idoso sentado na cama, com olhos fechados e semblante cansado. No balão de texto: “Tenho dificuldade de respirar quando estou deitado. Prefiro ficar quase sentado ou com muitos travesseiros”. No quadro 3, com título “3 – Sinais de hipoventilação”, destaque no idoso com as mãos sobre a cabeça e de olhos fechados. No balão de texto: “Quando acordo, ainda estou cansado; me sinto ressecado, minha cabeça está pesada”. [Fim da descrição]

Através da história do senhor Antônio, você aprendeu sobre os sintomas iniciais e a progressão típica da doença. Na próxima aula vamos detalhar melhor o processo de investigação e confirmação diagnóstico. Até lá!

AULA 2

COMO SE FAZ O DIAGNÓSTICO

Olá, nas aulas anteriores você aprendeu os conceitos básicos sobre a ELA, como a doença se manifesta e progride. Nesta aula você saberá com maiores detalhes como é o processo de confirmação do diagnóstico. Bons estudos!

COMO SE FAZ O DIAGNÓSTICO?

O DIAGNÓSTICO

- É clínico.
 - Baseado na presença de achados clínicos característicos, obtidos pela história clínica completa e por um exame neurológico detalhado.
 - Recomenda-se que o diagnóstico seja confirmado por neurologista com experiência em acompanhar pacientes com ELA.
- Não existe nenhum exame específico que confirme a doença.
 - Os exames são realizados para excluir doenças que possam simular a ELA.
- Há atraso em 12 a 18 meses para fazer o diagnóstico de ELA.
 - Nesse período de frustração, o paciente passa por vários médicos ou diferentes profissionais de saúde, muitas vezes realizando exames ou tratamentos desnecessários.

Quadro 2 - Necessário para o diagnóstico da ELA.

Presença	Ausência
1. Sinais clínicos, eletroneuromiográficos ou patológicos de envolvimento do neurônio motor inferior	1. Sinais e/ou sintomas sensitivos
2. Sinais clínicos de envolvimento do neurônio motor superior	2. Comprometimento autonômico
3. Os sintomas e sinais, obtidos pela história e exame físico, devem ter caráter progressivo, com comprometimento sucessivo de diferentes regiões anatômicas	3. Sinais eletroneuromiográficos ou patológicos de outras doenças que possam explicar o comprometimento do neurônio motor superior e/ou inferior.
	4. Estudo de imagem que possam explicar os achados clínicos e/ou eletroneuromiográficos.

Fonte: Elaboração própria.

O QUE SÃO OS CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO EL ESCORIAL?

Em 1994, a Federação Mundial de Neurologia (WFN) desenvolveu um guia de critérios de diagnóstico chamado “El Escorial”, em homenagem à cidade da Espanha que sediou a conferência desses critérios. Dependendo da presença dos sinais de envolvimento do neurônio motor superior e inferior nas diferentes regiões do corpo (bulbar, tronco, cervical e lombo-sacra) se pode estabelecer as seguintes categorias diagnósticas.

A ELA é definida quando estão envolvidos os neurônios motores de três ou quadros regiões do corpo, assim definidas:

- Bulbar
 - Face, palato, maxilar, laringe e língua
- Cervical
 - Pescoço, braço, mão e diafragma
- Torácico
 - Dorso e abdome
- Lombossacro
 - Dorso, abdome, coxa, perna e pé

Critérios de diagnóstico El Escorial

- **ELA definitiva:** Sinais de neurônio motor superior (NMS) e inferior (NMI) em três regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacra).
- **ELA provável:** Sinais de NMS e NMI em duas regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacra) com algum sinal de NMS rostral aos sinais de NMI.
- **ELA provável com suporte laboratorial:** Sinais de NMS e NMI em uma região ou sinais de NMS em uma ou mais regiões, associados à evidência de denervação aguda à eletroneuromiografia em dois ou mais segmentos.
- **ELA possível:** Sinais de NMS e NMI em apenas uma região.
- **ELA suspeita:** Sinais de NMS em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacra). Sinais de NMI em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacra).

Posteriormente esses critérios foram revisados, em 1998 e, por último, em 2000, e são utilizados em estudos, incluindo ensaios de drogas, auxiliando no diagnóstico e na classificação dos pacientes.

+ Saiba mais

O Mosteiro Real de San Lorenzo de El Escorial, concebido por Filipe II (1527-1598), é monumento que melhor resume a “Era do ouro” espanhola. Localiza-se em San Lorenzo de El Escorial, município situado a 45Km a noroeste de Madrid.

Filipe II foi um homem extremamente religioso, muito inteligente, vestia-se de maneira simples (preto básico, sem ornamentação) conhecido por seu caráter humano, sua total devoção a sua esposa e filhos. Foi muito admirado pelos seus súditos. Ele governou com monarca absoluto por 42 anos. A sua religiosidade o fez apoiar a Inquisição Espanhola. A sua intenção era defender o catolicismo contra o movimento protestante presente em toda Europa. Portanto, El Escorial, não era simplesmente um palácio de verão real, para descanso.

O El Escorial nasceu como um mosteiro dos monges da ordem de São Jerônimo, cuja igreja serviu de panteão dos seus pais, Imperador Carlos V e Isabela de Portugal, depois dos parentes e sucessores, e onde os frades oravam pela salvação das almas da realeza. O complexo também possuía um palácio para abrigar o rei e sua comitiva, escola, seminário e biblioteca. Juan Bautista de Toledo e Juan de Herrera foram os arquitetos principais, com a supervisão cuidadosa do Rei. Toledo, natural de Nápoles, fora assistente de Michelangelo na Basílica de São Pedro em Roma. A construção teve início no fim do ano de 1562 e a última pedra colocada no ano de 1584, porém a tarefa de decoração durou anos. São destaques no monastério a Biblioteca Real e os Panteões, dos Reis e dos bebês.

Quando Filipe II faleceu, em 1598, o El Escorial era uma estrutura monumental, a construção mais cara da Europa e possuía: 14 halls de entrada; 16 pátios; 73 estátuas; 86 escadas; 88 fontes; 300 quartos, 1200 portas; mais de 1600 pintados cenas; e 2673 janelas. Para decoração, Filipe II foi o principal patrocinador de artistas na Europa, encomendou e comprou uma extensa coleção de obras de arte.

Figura 7 - Mosteiro Real de San Lorenzo de El Escorial

Descrição - fotografia colorida horizontal com vista panorâmica do Mosteiro Real de San Lorenzo de El Escorial, na Espanha. O mosteiro é um complexo quadrangular com quatro torres em cada uma de seus vértices, interligadas por corredores com janelas. Em destaque, ao centro, Basílica de El Escorial, com duas torres e uma grande cúpula.



Atenção

A ELA é uma doença progressiva e com ausência de sinais sensitivos (por exemplo, perda do tato).

QUAIS OS FATORES QUE DIFICULTAM O DIAGNÓSTICO?

- No início da doença, quando os sintomas ainda estão localizados numa das extremidades ou na musculatura da face
- Diferentes formas clínicas quanto ao:
 - Local do início (mão, perna, na fala)
 - Difusão para outra região anatômica
 - Velocidade de progressão
- Ausência de exame específico para o diagnóstico (biomarcador)

O diagnóstico torna-se fácil quando o curso progressivo da fraqueza, com disfunção do neurônio motor superior e inferior, alcança as 4 regiões do carpo (cabeça, tronco, cervical e lombossacra).

VOCÊ SABIA QUE A ELA TEM DIFERENTES SUBTIPOS?

Atualmente a ELA é considerada uma síndrome, com grande heterogeneidade.

1) Quanto ao local de início

- a. ELA Espinhal: quando a doença inicia numa das extremidades;
- b. ELA bulbar: quando a doença inicia com alteração da fala e ou da deglutição.
 - i. Clássica: inicia na região bulbar e logo depois se difunde para as extremidades.
 - ii. Paralisia bulbar progressiva: quando a doença envolve o NMI da região bulbar e permanece por meses até anos com sem se difundir para extremidades.
 - iii. Paralisia pseudobulbar: quando a doença envolve o NMS da região bulbar e permanece por meses até anos sem se difundir para extremidades.

2) Quanto ao predomínio dos neurônios motores

- a. ELA clássica: envolvimento dos NMS e NMI
- b. Atrofia muscular espinhal: envolvimento exclusivo do NMI
- c. Esclerose Lateral Primária: envolvimento exclusivo do NMS

3) Quanto a velocidade de progressão

- a. Rápida

b. Lenta

4) Quanto ao envolvimento cognitivo

a. Sem comprometimento (mais frequente)

b. Demência fronto-temporal (raro)

c. Alterações comportamentais sem demência

5) Quanto a história familiar

a. Ausente – esporádica (mais frequente; 90%)

b. Presente – familiar (10% dos casos)

LISTA DE EXAMES HABITUALMENTE REALIZADOS PARA EXCLUIR OUTRAS DOENÇAS

Quadro 3 - Lista de exames de sangue habitualmente solicitados.

Exames	Doenças associadas	Realizado frequentemente
Hemograma, VSH, PCR	Doenças hematológicas e inflamatórias	Sim
Sódio, Cálcio, Potássio	Distúrbios eletrolíticos	Sim
Função hepática (TGO, TGP, GGT, Bilirrubinas)	Mielopatia hepática	Sim
Função renal (uréia, creatinina)		Sim
Creatinina kinase (CK)	Miopatias inflamatórias	Sim
Dosagem da vitamina B12	Degeneração combinada da medula por deficiência da vitamina B12	Sim
Dosagem do cobre	Mielopatia por deficiência do cobre	Sim
Estudos endocrinológicos: Glicemia, TSH, T4 livre, PTH, cortisol, ACTH	Amiotrofia diabética, miopatia tireoidea, hipertireoidismo, hiperparatireoidismo, síndrome de Allgrove (acalasia, alacrimia, Addison)	Sim
Eletroforese e imunoeletroforese de proteínas	Neuropatias motoras associadas a gamopatias monoclonais	Sim
Doenças infecciosas (VDRL, HTLV, HIV)	Sífilis, mielopatia por HTLV, SIDA	Não
Auto anticorpos (FAN, RO, LA, fator reumatoide, ANCA)	Doenças inflamatórias autoimunes	Não
Anticorpo anti-receptor acetilcolina; anti-MUSK	Miastenia autoimune	Não
Anticorpo anti-gangliosídeos (GM1)	Neuropatia motora multifocal	Não
Estudo do liquor (punção lombar)	Doenças inflamatórias/neoplásicas	Não
Eletroneuromiografia		Sim
Neuroimagem • RNM cerebral e Cervical • Rx ou tomografia de tórax • Mamografia	• Tumores, mielopatias espondiloartrósicas • Tumores • Tumores	Sim Não Não

Fonte: Elaboração própria.

ELETRONEUROMIOGRAFIA

De todos os exames realizados para o diagnóstico da ELA, a eletroneuromiografia é o mais relevante por documentar a disfunção do neurônio motor inferior em pacientes com regiões clinicamente, envolvidas e não envolvidas, e também para excluir outras doenças.

O que é a eletroneuromiografia?

Trata-se de um registro da atividade elétrica do nervo, motor e sensitivo, e do músculo. O exame não traz riscos à saúde, não precisa de nenhum preparo especial, entretanto está contraindicado para pessoas que fazem uso de marcapasso cardíaco.

Quem realiza o exame?

Médico treinado em neurofisiologia clínica.

Figura 8

Descrição - Ilustração colorida horizontal de um profissional de saúde examinando um paciente. Paciente, de pele parda, cabelos castanhos escuros e sem camisa, está deitado em uma maca, com eletrodos sobre o peito e abdômen. Profissional, sentado ao lado do paciente, move um transdutor de ultrassonografia pelo peito do paciente, enquanto aponta para a tela do equipamento. [Fim da descrição]

Como é o exame?

É dividido em:

- Estudo da condução nervosa (motora e sensorial)
 - Aplica-se um leve estímulo elétrico no nervo, motor e sensitivo, e se obtêm uma resposta (potencial de ação). É analisado o tamanho dessa resposta (amplitude) e a velocidade de condução (distância entre o estímulo e o potencial dividido pelo tempo)
- Eletromiografia com agulha.
 - Introduz uma pequena agulha num músculo

Quais alterações encontradas na ELA?

- Estudo da condução sensitiva normal.
- Estudo da condução motora pode haver redução da amplitude do potencial mas a velocidade de condução é normal.
- Eletromiografia de agulha.
 - Fornece evidências de disfunção do neurônio motor inferior em pelo menos três regiões do corpo (ondas positivas e fibrilação, fasciculação, potenciais de unidades motoras de grande amplitude e polifásicos, indicativos de sinais de denervação aguda e crônica).

Quanto tempo dura o exame?

- O exame deve ser feito nas 4 extremidades, além da musculatura da face e do tronco, quando há suspeita de ELA. Pode demorar 1 a 2 horas de duração.

E como é o resultado do exame?

- A conclusão do exame é composta não só pela interpretação dos achados da eletroneuromiografia, logo ocorrendo a necessidade de correlacionar com a história clínica e com o exame neurológico. Portanto, o resultado do exame é dependente do médico que o faz.
- Não há necessidade de repetir o estudo eletroneuromiográfico se os achados são típicos da ELA, ou seja, disfunção do neurônio motor inferior em pelo menos três regiões anatômicas.

Retomando a história do senhor Antônio, que conhecemos nas aulas anteriores, agora sabemos que ele tem uma ELA clássica, esporádica, de início espinal e rápida evolução, sem comprometimento cognitivo. Com a confirmação diagnóstica e baseado nos sintomas apresentados seu neurologista pode planejar o tratamento da doença. Esse será o tema da próxima unidade. Vamos em frente!



ACESSO NA PLATAFORMA
Atividade Avaliativa Unidade 3

UNIDADE 4

Tratamento

Caro aluno, nessa aula vamos descrever o tratamento da ELA. Apesar de, ainda, não ter cura, a ELA é tratável. Na verdade, com diferentes estratégias podemos aliviar vários sintomas, melhorar a qualidade de vida e aumentar a sobrevida. Em todo esse processo a figura do cuidador é fundamental, como veremos nessa unidade. Por fim, vamos falar também sobre as perspectivas de futuros tratamentos baseados nas pesquisas atuais. Bons estudos!

AULA 1

TRATAMENTO



Atenção

Uma vez sendo diagnosticado, o indivíduo com ELA e a família devem receber atenção continuada por parte de toda equipe de saúde (nível primário ao terciário). Medidas serão recomendadas para afrontar as difíceis modificações que ocorrerão com a evolução da doença. Essa boa coordenação é necessária para que todos trabalhem na mesma linha, evitando contradições e reforçando a boa prática.

QUAIS AS COMPLICAÇÕES DA DOENÇA?

Em algum momento, com a progressão da doença, o paciente está sujeito a várias complicações, que podem ocorrer de forma isolada ou somadas:

- Perda da capacidade de cuidar de si mesmo
- Incapacidade para falar
- Incapacidade de engolir
- Engasgos frequentes com aspiração de comida aos pulmões
- Pneumonias
- Perda acentuada do peso
- Dor por imobilidade ou por enrijecimento muscular
- Ansiedade
- Sofrimento com a evolução da doença; medo do futuro
- Depressão
- Choro e riso imotivado
- Escaras de decúbito (curiosamente não é tão frequente na ELA)
- Falta de ar progressiva
- Morte

FORMAS DE TRATAMENTO

O tratamento é dividido em: tratamento modificador da doença e tratamento sintomático.

TRATAMENTO MODIFICADOR DA DOENÇA

Riluzol

- Único medicamento liberado pela ANVISA, no Brasil para a ELA
- Oferecido gratuitamente pelo Ministério da Saúde.
- Mecanismo de ação: um neuroprotetor, inibindo a liberação do glutamato, neurotransmissor excitatório, que provoca, quando em excesso, a morte do neurônio motor.
- Benefício: atrasa a evolução da doença (aumenta a sobrevida em até 19 meses), especialmente quando usado de forma contínua.
- Dose: 1 comprimido de 50mg, via oral, 12/12horas, longe das refeições.
- Efeitos colaterais: é geralmente bem tolerado, com um modesto perfil de efeitos colaterais: tosse seca, astenia, náuseas, tonturas, anorexia, dormência na língua, cefaleia e hipertensão arterial.

TRATAMENTO SINTOMÁTICO

As intervenções serão determinadas pela situação clínica do doente, ou seja, pela fase em que se encontra. Com a progressão dos sintomas, novos problemas surgem e as estratégias terapêuticas vão se ajustando dinamicamente.

Quadro 1 - Sintomas que podem ser tratados.

Sintomas	
Indiretamente relacionados	Diretamente relacionados com a doença
Dor Depressão Insônia Ansiedade Fadiga Constipação intestinal Trombose venosa	Fraqueza Atrofia Fasciculações Cãibras Enrijecimento muscular (Espasticidade) Dificuldade na comunicação Falta de ar Hipoventilação crônica Aumento da saliva Secreções Engasgos Choro e riso imotivado

Fonte: Elaboração própria.

Na maioria das vezes, não haverá necessidade de internamento hospitalar.

O cuidador deve receber conhecimentos, habilidades e motivação para que o paciente incorpore novas formas de autocuidados e mantenha sua independência por maior tempo possível.

EQUIPE MULTIDISCIPLINAR

O suporte terapêutico mais importante está baseado no trabalho multidisciplinar (médicos, enfermeiros, nutricionistas, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, terapeuta ocupacional, psicólogos, assistente social). Os distintos profissionais se intercomunicam, respeitando a diversidade e complementariedade, permitindo uma atenção integral aos problemas que se apresentam com a doença. Essa abordagem garante aumento da sobrevida, mantendo a qualidade de vida, apesar da piora da fraqueza e da função. Além disso, o tratamento multidisciplinar diminui as complicações médicas, reduz o número de internamentos para eventos agudos e, conseqüentemente, diminui o custo para o sistema.

No Brasil ainda não está regulada essa assistência integral ao paciente com ELA.

Há poucos centros de atendimento multidisciplinar para ELA no Brasil, habitualmente localizados em Hospitais Universitários.

COMO DEVE SER A DINÂMICA DE ATENDIMENTO NO CENTRO MULTIDISCIPLINAR:

- Avaliações trimestrais
- Visita única, por toda a equipe (diminui as viagens repetidas ao centro)
- Comunicação entre equipe, família e paciente deve ser eficaz
- Boa coordenação entre a equipe multidisciplinar e os profissionais da rede de saúde (equipe da família, equipe domiciliar)
 - Suporte para tomar decisões com o avanço da doença
 - Apoio nas internações em Home-Care ou Hospitais de crônicos

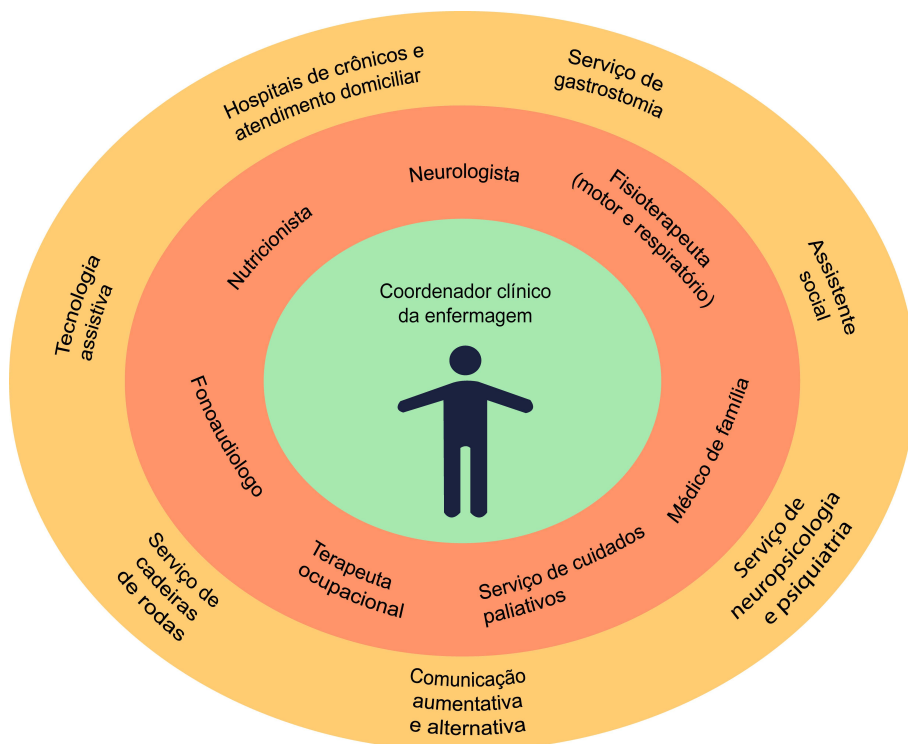


Figura 1 - modelo de atendimento multidisciplinar para a ELA: centrado no paciente.

Descrição - Diagrama colorido horizontal com três círculos concêntricos. Ao centro, dentro do círculo verde claro, pictograma de um ser humano com texto acima: "Coordenador clínico da enfermagem." No segundo círculo, em vermelho, nomes de profissionais, em sentido horário: neurologista, fisioterapeuta (motor e respiratório), médico da família, serviço de cuidados pessoais, terapeuta ocupacional, fonoaudiólogo e nutricionista. No terceiro círculo, em laranja, serviços de apoio, em sentido horário: serviço de gastronomia, assistente social, serviço de neuropsicologia e psiquiatria, comunicação aumentativa e alternativa, serviço de cadeira de rodas, tecnologia assistiva e hospitais de crônicos e atendimento domiciliar. [Fim da descrição]

CUIDADOR



Para refletir

"Eu poderia viver recluso numa casca de noz e me considerar rei do espaço in íto..." Shakespeare, Hamlet, Ato 2, Cena 2.

QUEM É O CUIDADOR

A função de cuidador é reconhecida como uma ocupação pelo Ministério do Trabalho e Renda, por meio da inclusão na Classificação Brasileira de Ocupações (CBO, 2002). Sob o código 5162-10, o cuidador é definido como alguém que cuida a partir dos objetivos estabelecidos por instituições especializadas ou responsáveis diretos, zelando pelo bem-estar, saúde, alimentação, higiene pessoal, educação, cultura, recreação e lazer da pessoa assistida.

Em outras palavras, é a pessoa da família ou da comunidade, que presta cuidados a outra pessoa de qualquer idade, que esteja necessitando de cuidados por estar acamada, com limitações físicas ou mentais, com ou sem remuneração.

IMPORTÂNCIA DO CUIDADOR

Fatores associados ao aumento dos registros da ocupação de cuidador no Brasil

- O envelhecimento demográfico da população
- Aumento da incidência e prevalência de doenças neurodegenerativas, incluindo ELA e demência

ATRIBUIÇÕES DO CUIDADOR

Zelar pelo seu bem-estar, saúde, alimentação, higiene pessoal, educação, cultura, recreação, lazer.

VANTAGENS DO CUIDADO DOMICILIAR

- Proporciona o convívio familiar
- Diminui o tempo de internação hospitalar e, dessa forma, reduz as complicações decorrentes de longas internações hospitalares.

CUIDANDO DO CUIDADOR

A tarefa de cuidar de alguém gera sobrecarga, por isso o cuidador também deve se cuidar. É comum o cuidador passar por cansaço físico, depressão, abandono do trabalho, alterações na vida conjugal e familiar.

Algumas dicas podem ajudar a preservar a saúde e aliviar a tarefa do cuidador (Guia Prático do Cuidador - Biblioteca Virtual em Saúde – MS)

- O cuidador deve contar com a ajuda de outras pessoas, como a ajuda da família, amigos ou vizinhos, definir dias e horários para cada um assumir parte dos cuidados. Essa parceria permite ao cuidador ter um tempo livre para se cuidar, se distrair e recuperar as energias gastas no ato de cuidar do outro, pedir ajuda sempre que algo não esteja bem.
- É fundamental que o cuidador reserve alguns momentos do seu dia para se cuidar, descansar, relaxar e praticar alguma atividade física e de lazer, tais como: caminhar, fazer ginástica, crochê, tricô, pinturas, desenhos, dançar, etc

REGULAMENTAÇÃO DA ATIVIDADE DE CUIDADOR NO BRASIL

Infelizmente e na contramão de diversos países no mundo, a profissão de cuidador no Brasil ainda não está regulamentada, apesar de existir Projeto de Lei da Câmara (PLC) 11/16.

Portanto, não há regras sobre a formação mínima que deveria ser exigida nem qual seria o conteúdo obrigatório dos cursos.

TRATAMENTOS ALTERNATIVOS, PRÁTICAS INTEGRATIVAS E COMPLEMENTARES

É esperado que pacientes conscientes que sua doença não tem cura costumam considerar o uso da medicina alternativa e complementar para aliviar os sintomas e melhorar sua qualidade de vida, e isso não é diferente na ELA.

Os tratamentos alternativos e complementares (PICS) utilizam recursos terapêuticos baseados em conhecimentos tradicionais, não incluídos no âmbito da profissão médica ou no currículo médico. Para esses tratamentos, de um modo geral, faltam evidências de eficácia. Os mais utilizados na ELA são: suplementos nutricionais, vitaminas e de ervas, cannabis, acupuntura, medicina chinesa, massoterapia, cura energética (espiritual e pela fé).

O Sistema Único de Saúde (SUS) oferece, de forma integral e gratuita, 29 procedimentos de Práticas Integrativas e Complementares (PICS) à população. Há necessidade de mais pesquisas para estabelecer a eficácia desses tratamentos

PARA ONDE VÃO AS PESQUISAS?

Embora considerada uma doença incurável, a ELA tem recebido muita atenção por parte de cientistas com intuito de desenvolver medicamentos que possam mudar a sua história natural.

Nos últimos anos houve avanços importantes no conhecimento de como a doença ocorre, em grande parte decorrente das pesquisas em laboratórios, incluindo estudos em modelos animais. O grande desafio dos pesquisadores é superar a complexidade da doença, representada por múltiplos mecanismos que provocam a morte dos neurônios motores. Isso é um dos motivos da dificuldade para descobrir um tratamento efetivo para a doença.

Vários tratamentos, direcionados a esses diferentes mecanismos, estão sendo testados. Podemos resumir os tipos de tratamento em:

1. Medicamentos que agem nos distintos mecanismos de morte neuronal (exemplos, antioxidantes, anti-inflamatórios, anti-excitotoxicidade, anti-agregadores proteicos, anti-apoptose)

2. Tratamento genético

- a. Medicamentos que age no código genético fazendo silenciar um gene mutado (por exemplo, reduzir a enzima SOD1 mutante, causadora da ELA familiar SOD1)

3. Terapia celular (“células tronco”)

- a. Restituir os neurônios motores
- b. Restituir astrócitos (células que dão suporte aos neurônios motores e protegendo da degeneração)
- c. Reduzir inflamação
- d. Reduzir agregados protéicos



Atenção

Esperança: nos últimos anos houve um forte engajamento em busca de um tratamento efetivo que cure essa doença por parte da comunidade acadêmica (pesquisadores, cientistas), governos, indústria, além das organizações e associações de pacientes.

Caro aluno, parabéns por ter chegado ao final deste módulo. Você percebeu, acompanhando a história do senhor Antônio, que a ELA é uma doença complexa que impõe muitos desafios e mudanças de rotina na vida da pessoa. O papel do cuidador é fundamental. O tratamento requer uma equipe capacitada e interdisciplinar. Há muitos detalhes a respeito do cuidar: alimentação, respiração, comunicação, deslocamentos, aspectos sociais, psicológicos, cuidados com sondas, equipamentos, tecnologias, adaptação da casa, que serão abordados nos próximos módulos. Continue conosco neste aprimoramento! Esperamos nos reencontrar em breve!



ACESSO NA PLATAFORMA
Atividade Avaliativa Unidade 4

REFERÊNCIAS

Unidade 1

BRASIL. Ministério da Saúde. **Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)**: o que é, quais as causas, sintomas e tratamento. Disponível em: <https://www.saude.gov.br/saude-de-a-z/ela-esclerose-lateral-amiotrofica>. Acesso em: 15 jan. 2020.

DOWSHEN, S. Lou Gehrig's Disease (ALS). **Kidshealth**. 2017. Disponível em: <https://kidshealth.org/en/kids/als.html>. Acesso em: 15 jan. 2020.

OLIVEIRA, A. S. B. *et al.* **ELA - Esclerose Lateral Amiotrófica**: Atualização. São Paulo, ABRELA - Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica, 2013. Disponível em: https://www.abrela.org.br/wp-content/uploads/2018/05/AbrELA_LIVRETO_web.pdf. Acesso em: 15 jan. 2020.

Unidade 2

BRASIL. Ministério da Saúde. **Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)**: o que é, quais as causas, sintomas e tratamento. Disponível em: <https://www.saude.gov.br/saude-de-a-z/ela-esclerose-lateral-amiotrofica>. Acesso em: 15 jan. 2020.

OLIVEIRA, A. S. B. *et al.* **ELA - Esclerose Lateral Amiotrófica**: Atualização. São Paulo, ABRELA - Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica, 2013. Disponível em: https://www.abrela.org.br/wp-content/uploads/2018/05/AbrELA_LIVRETO_web.pdf. Acesso em: 15 jan. 2020.

PEREIRA, R. D. Epidemiologia: ELA no Mundo. **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, supl., abr./jun. 2006. Disponível em: <http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2006/RN%2014%20SUPLEMENTO/Pages%20from%20RN%2014%20SUPLEMENTO.pdf>. Acesso em: 15 jan. 2020.

STEPHEN HAWKING AND ALS: um olhar mais atento à doença Lou Gehrig. **Advent Health**, 2018. Disponível em: <https://www.adventhealth.com/hospital/adventhealth-orlando/blog/stephen-hawking-and-als-a-closer-look-lou-gehrigs-disease>. Acesso em: 15 jan. 2020.

Unidade 3

ADAMS, J.; LEE, M.; PENG, W. Critical Review of Complementary and Alternative Medicine Use in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Prevalence and Users' Profile, Decision-Making, Information Seeking, and Disclosure in the Face of a Lack of Efficacy. **Neurodegener Dis.**, v. 18, n. 4, p. 225-232, 2018.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Guia Prático do Cuidador**. Brasília: Ministério da Saúde, 2008. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/guia_pratico_cuidador.pdf. Acesso em: 2 mar. 2020.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)**: o que é, quais as causas, sintomas e tratamento. Disponível em: <https://www.saude.gov.br/saude-de-a-z/ela-esclerose-lateral-amiotrofica>. Acesso em: 15 jan. 2020.

CHIEIA, M. A. T. *et al.* Doenças do Neurônio Motor – Esclerose Lateral Amiotrófica. *In*: GAGLIARDO, R. J.; TAKAYANAGUI, O. M. **Tratado de Neurologia 2019**: Academia Brasileira de Neurologia ABN. 2. ed. São Paulo: Elsevier, 2019. p. 413-431.

Unidade 4

ADAMS, J.; LEE, M.; PENG, W. Critical Review of Complementary and Alternative Medicine Use in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Prevalence and Users' Profile, Decision-Making, Information Seeking, and Disclosure in the Face of a Lack of Efficacy. **Neurodegener Dis.**, v. 18, n. 4, p. 225-232, 2018.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Guia Prático do Cuidador**. Brasília: Ministério da Saúde, 2008. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/guia_pratico_cuidador.pdf. Acesso em: 2 mar. 2020.

CHIEIA, M. A. T. *et al.* Doenças do Neurônio Motor – Esclerose Lateral Amiotrófica. *In*: GAGLIARDO, R. J.; TAKAYANAGUI, O. M. **Tratado de Neurologia 2019**: Academia Brasileira de Neurologia ABN. 2. ed. São Paulo: Elsevier, 2019. p. 413-431.

